

Aus dem pathologischen Institut der Universität Zürich – Direktor : Prof. E. Uehlinger
Arbeit unter Leitung von PD. Dr. Chr. Hedinger

**Agenesie der Milz, Herz- und Gefäßmißbildungen
und Situs inversus partialis –
ein charakteristischer Symptomenkomplex**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der Universität
ZÜRICH

vorgelegt von
JOSEF BAUMANN
von Wassen (Uri)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. E. Uehlinger und PD. Dr. Chr. Hedinger

Zürich 1954
Druck von Benno Schwabe & Co.
Basel



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507226_0094

Aus dem pathologischen Institut der Universität Zürich – Direktor: Prof. E. Uehlinger
Arbeit unter Leitung von PD. Dr. Chr. Hedinger

**Agenesie der Milz, Herz- und Gefäßmißbildungen
und Situs inversus partialis –
ein charakteristischer Symptomenkomplex**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der Universität
ZÜRICH

vorgelegt von
JOSEF BAUMANN
von Wassen (Uri)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. E. Uehlinger und PD. Dr. Chr. Hedinger

Zürich 1954
Druck von Benno Schwabe & Co.
Basel



Erschienen in den «*Helvetica Paediatrica Acta*» Vol. 9, 1954, Fasc. 2

Die Agenesie der Milz ist relativ häufig mit einem Situs inversus kombiniert (*Lubarsch*). Andererseits kann der partielle oder totale Situs inversus mit schweren Herzmißbildungen einhergehen (*Herxheimer*, *Mönckeberg*, *Taussig* u. a.). Besonders charakteristisch ist die Verbindung aller drei Fehlbildungen. *Gasser* und *Willi* machten 1952 in anderem Zusammenhange an Hand von 2 eigenen Beobachtungen und einer Mitteilung von *Töndury* und *Fueter* auf diese Kombination aufmerksam. Im gleichen Jahre berichteten *Polhemus* und *Schafer* über 4 eigene Beobachtungen. Nach ihren Angaben wurde dieser Symptomenkomplex bereits 1826 durch *Martin* erstmals beschrieben. Sie weisen zudem auf Beobachtungen von *McLean* und *Craig*, *Hu*, *Durie* und *Wyndham* (2 Fälle) und *Conn*, *Clark* und *Kissane* hin, eine Liste, die mit den Fällen von *Gerstenberger* und *Adler* und *Van Slyke* zu ergänzen ist. *Polhemus* und *Schafer* betrachten folgende Kombination von Mißbildungen als charakteristisch: Fehlen der Milz, Cor biloculare, partieller Situs inversus, zusätzlicher dritter linker Lungenlappen und abnorme Entwicklung des Mesenteriums. 2 eigene Beobachtungen zeigen die gleiche Symptomenverbindung:

1. *Beobachtung*. B. T., 3 Tage alter Knabe, gestorben am 24. Juli 1951, S.-Nr. 987/51.

*Klinischer Befund*¹

Keine familiäre Belastung mit Mißbildungen. 1. Kind gesund. Im 3. Monat der zweiten Schwangerschaft macht die Mutter eine Sinusitis durch. Termingemäße Spontangeburt. Geburtsgewicht 3,5 kg, Körperlänge 51 cm. Anfänglich rosiges Aussehen. Am 2. Tag starke Cyanose. Einweisung in die *Kinderklinik der Universität Zürich* (Prof. *G. Fanconi*). Herzdämpfung rechts bis Mamillarlinie. Schlagfrequenz ungefähr 160/Min. Blutbefund: Hb. 144%, 6 Mill. Erythrocyten, FI 1,2, 112⁰/₀₀ Reticulocyten, 10 200 Erythroblasten, 24% Lymphocyten. Trotz starker Stimulation und Sauerstoff Tod am 3. Tage.

¹ Die klinischen Angaben verdanke ich der Freundlichkeit von Herrn Prof. *G. Fanconi*, Direktor der Kinderklinik der Universität Zürich.

Sektionsbefund²

Bauchsitus: Partieller Situs inversus. Der größere *Leberlappen* liegt in der linken Regio epigastrica und nur ein kleiner, vom größeren durch das Ligamentum falciforme getrennter, im rechten Hypochondrium. An der Basis des linken Leberlappens befindet sich die *Gallenblase*, die sich mit dem Hals dorsal und etwas nach rechts erstreckt. Der Ductus cysticus verläuft regelrecht in den Ductus choledochus. Dieser folgt der Pfortader caudalwärts, durchbohrt den ganzen Pancreaskopf und mündet in das distale Ende der Pars descendens duodeni an deren konvexen Seite. Einmündung des Ductus pancreaticus normal. Der Kopf des *Pancreas* umgreift dorsal die konvexe Seite des Duodenums, der Drüsenkörper verläuft nach rechts. Der *Magen* ist nach rechts verlagert, liegt größtenteils in der Impressio gastrica der Rückfläche des rechten Leberlappens und wendet sich mit dem Pylorus nach links gegen die Medianlinie. Magenform normal. Das *Duodenum* ist in seiner Pars superior sehr kurz. Ihr folgt die Pars descendens, die links liegt und vom Pancreaskopf in der oben be-

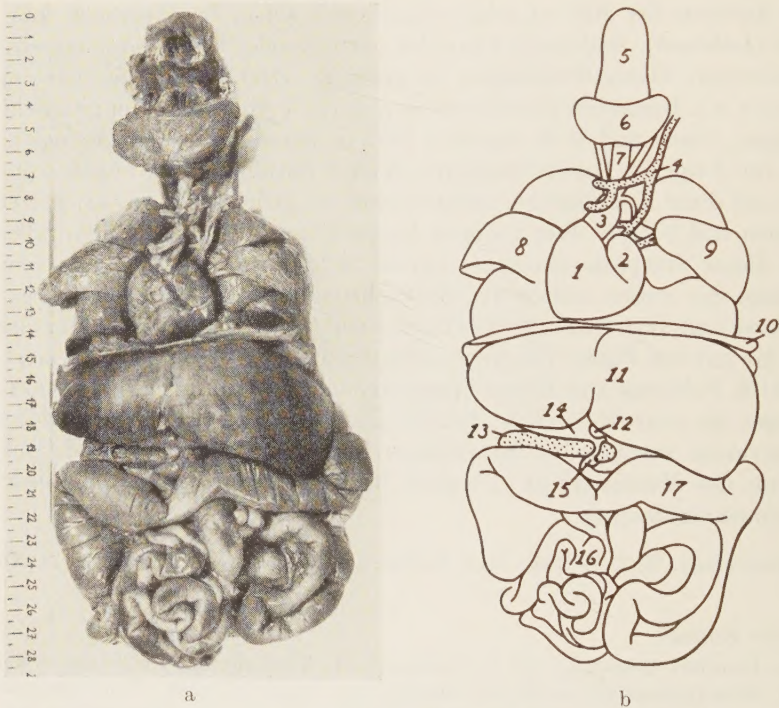


Abb. 1. – a) 1. Beobachtung (3 Tage alter Knabe, S.-Nr. 987/51). Übersicht des Brust- und Bauchsitus mit partiellem Situs inversus (Bezeichnung der Organe s. Abb. 1 b). – b) Schematische Darstellung von Abb. 1 a. 1 Herzkammer, 2 Vorhof, 3 Aorta, 4 Vena cava superior sinistra mit Queranastomosen, 5 Zunge, 6 Struma, 7 Trachea, 8 rechte Lunge, 9 linke Lunge mit Mittellappen, 10 Zwerchfell, 11 Leber mit größerem linkem Lappen, 12 Gallenblase, 13 Pancreas, 14 Magen, rechts gelegen, 15 Duodenalschleife, 16 Dünndarm, 17 Dickdarm.

² Gekürzt; es werden nur die abnormen Befunde erwähnt.

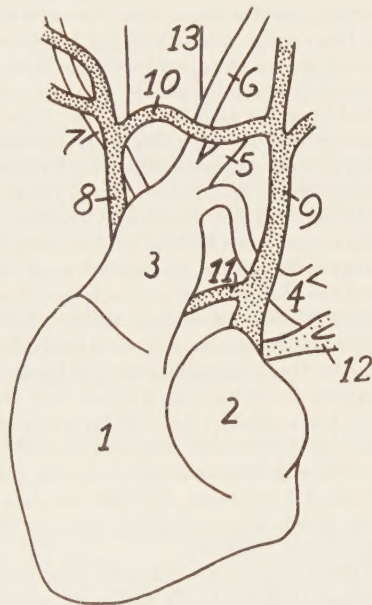
schriebenen Weise dorsal umfaßt wird. Die Pars inferior wendet sich wieder nach rechts. Anschließend folgt die rechts gelagerte Flexura duodeno-jejunalis (Abb. 1). Verlauf von Jejunum, Ileum und Colon normal. Processus vermiformis deutlich ausgebildet. Es besteht ein *Mesenterium commune*. Nieren paarig. Nierengefäße und Ureteren normal. Rechte Niere entsprechend dem kleineren rechten Leberlappen gegenüber der linken etwas kopfwärts verschoben. *Vena cava inferior* und *Pfortadersystem* normal. *Die Milz fehlt*. Struma diffusa parenchymatosa.

Herz und große Gefäße: Herz leicht nach rechts verlagert. Herzspitze zeigt nach rechts. An der Vorderseite ist ein kranial und links gelegener Vorhof sichtbar, der durch den Sulcus coronarius vom caudal und mehr rechts gelegenen Kammerteil getrennt wird. Kammerteil mißt vom Abgang des arteriellen Gefäßes bis zu seiner Spitze 3 cm. Basisbreite 3,5 cm. Eine Interventrikularfurche fehlt, so daß der plumpe, pyramidenförmige Kammerteil schon äußerlich den Eindruck eines einheitlichen Gebildes macht. Rechte Kammerseite von der rechten Lunge begrenzt, linke dem Zwerchfell aufliegend. Der Vorhof wird ventral vom kräftig entwickelten Herzohr überdeckt, das das arterielle Gefäß an seiner Wurzel umgreift. Rechtes Herzohr klein, dem arteriellen Gefäß an dessen posteriorer Seite anliegend (Abb. 2).

Das *Herzinnere* zeigt einen gemeinsamen Vorhof und eine gemeinsame Kammer, die durch eine einzige Atrioventrikularöffnung miteinander in Verbindung stehen. Der *Vorhof* besitzt drei zuführende Venen. In den linksseitigen, kranial gelegenen



a



b

Abb. 2. 1. Beobachtung (3 Tage alter Knabe, S.-Nr. 987/51). – a) Herz und Gefäße bei ventraler Ansicht. – b) Schematische Darstellung: 1 Herzkammer, 2 Vorhof, 3 Aorta, 4 linke Pulmonalarterie mit konischer Auftreibung, 5 linke Arteria subclavia, 6 linke Arteria carotis communis, 7 rechte Arteria carotis communis, 8 rechte Vena cava superior, 9 linke Vena cava superior, 10 obere, 11 untere Queranastomose, 12 Lungenvenen links.

Teil des Vorhofes münden zwei große Venen, die *Venae cavae superiores dextra et sinistra*, die beide gleich groß sind und 2,5 cm vom Vorhofeintritt entfernt eine dünne Queranastomose aufweisen, die leicht von rechts nach links ansteigt. Eine zweite Anastomose besteht zwischen der linken *Vena cava superior* und dem abführenden Gefäß aus dem gemeinsamen Lungensinus; sie verläuft hinter dem aortalen Gefäß. Die *Vena cava inferior* mündet in den caudalen Teil des Vorhofes und nimmt kurz vorher die Lebervenen auf. Die Wand des Vorhofes ist im allgemeinen glatt. In der Gegend der Herzohren sind gut entwickelte Muskelzüge vorhanden. Die *Valvula Eustachii* ist ausgebildet. Von der Hinterwand zieht sich ein ungefähr 3 mm dicker freier Strang quer durch die Lichtung des Vorhofes und inseriert am posterioren Ansatz der Atrioventrikularklappe in Herzbasismitte. Die Mündungen der beiden oberen Hohlvenen werden durch eine Leiste getrennt, die von der Nähe des arteriellen Gefäßes ausgeht, zwischen den Mündungsstellen der beiden Venen durchzieht und sich mit dem freien Strang an der Vorhofshinterwand vereinigt.

Der rechte kraniale Teil der *Kammer* stellt einen großen *Conus arteriosus* dar, der zu einem einzigen arteriellen Gefäß hinaufführt. Die Kammerwand wird durch sehr kräftige Trabekel gebildet, die vorwiegend in Längsrichtung angeordnet sind. Die Sehnenfäden inserieren zum größten Teile an der linken Kammerwand, wo sich eine geringe Zahl kleiner, schlecht ausgebildeter Papillarmuskeln befindet. An der Atrioventrikularöffnung ist ein einziges circumferentes Klappensegel vorhanden, dessen beide Enden sich an der Abgangsstelle des arteriellen Gefäßes an der Hinterwand treffen, wo das Segel besonders kräftig entwickelt ist.

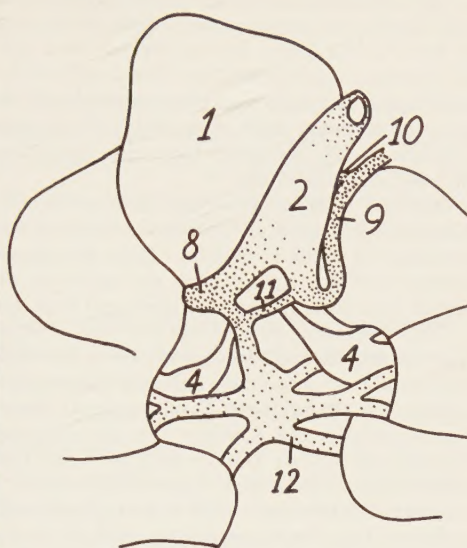
Das *einzigste arterielle Gefäß* besitzt an seiner Abgangsstelle von der Kammer drei gleich große, zarte, schlußfähige Klappen mit einer Taschentiefe von 5 mm. An ihrer Vereinigungsstelle schiebt sich ein ungefähr 2 mm langer, flacher Wulst in kranialer Richtung ins Gefäßlumen vor. Eine Klappe liegt an der Vorderwand, die beiden andern seitlich mit posteriorer Vereinigung. In den seitlichen Sinus *Valsalvae* befinden sich die Abgangsstellen der Kranzarterien. Die rechte entspringt aus dem rechten, die linke aus dem linken Sinus. Die rechte verläuft im *Sulcus coronarius* nach hinten und versorgt den hinteren Herzanteil, während die linke sich in einen *Ramus circumflexus* und einen *Ramus anterior* teilt. Das arterielle Gefäß verläßt das Herz an dessen rechten Basisseite, kulminiert nach einem 2,5 cm langen Stück und steigt über den rechten Hauptbronchus nach dorsal und unten. Sein Durchmesser beträgt an seiner Basis 9 mm. An seinem Kulminationspunkte verläßt als erstes Gefäß die *Arteria pulmonalis sinistra* den Gefäßbogen und verläuft in umgekehrter S-Form vor dem linken Hauptbronchus in den Lungenhilus hinein. Ihr eng anliegend entspringt die *Arteria anonyma sinistra* und teilt sich sofort in die *Arteria carotis communis* und *subclavia sinistra*. Anschließend folgen die *Arteria carotis* und *subclavia dextra*. Die *Arteria pulmonalis dextra* löst sich medial und ventral aus der Konkavität des aortalen Gefäßes und gewinnt, der Bifurkation anliegend, die rechte Lunge ebenfalls in einer S-förmigen Schleife vor dem Hauptbronchus. Die beiden Pulmonalarterien sind gleich weit und zeigen kurz vor dem Eintritt in den Lungenhilus eine kolbige Erweiterung (Abb. 3).

Die *Lungen*, die beidseits drei Lappen aufweisen, geben links drei, rechts zwei venöse Gefäße ab, die sich retrokardial zu einem gemeinsamen Sinus vereinigen. An der rechten oberen Seite dieses Sinus geht das einzige abführende Gefäß ab, das in die rechte obere Hohlvene einmündet unter Bildung der oben erwähnten Anastomose mit der linken oberen Hohlvene. Der Eintritt der oberen Hohlvene liegt hinter dem solitären arteriellen Gefäß (Abb. 3).

Zusammenfassend haben wir folgendes anatomisches Bild vor uns: Dextrokardie, Cor biloculare, rechtsseitiger Aortenbogen, linksseitige Hohlvene



a



b

Abb. 3. 1. Beobachtung (3 Tage alter Knabe, S.-Nr. 987/51). – a) Gleiche Ansicht wie Abb. 2, Herz aber nach oben geklappt. – b) Schematische Darstellung: 1 Herzkammer, 2 Vorhof, 4 Lungenarterien mit konischer Auftreibung, 8 Einmündung der rechten Vena cava superior in den Vorhof, 9 linke Vena cava superior, 10 obere und 11 untere Queranastomose, 12 Lungenvenen mit gemeinsamem Sinus.

mit Persistenz des Ductus Cuvieri, getrennter Abgang der Lungenarterien aus der Aorta, Situs inversus von Leber, Magen, Duodenum und Pancreas, Mesenterium commune, Agenesie der Milz, drei linke Lungenlappen.

2. Beobachtung. N. H., 1½ Stunden alter Knabe, gestorben am 14. Januar 1953, S.-Nr. 60/53.

Klinischer Befund³

Der Knabe stammt von einem Rh-positiven Vater und einer Rh-negativen Mutter. 1. Kind gesund. Ein Abort. Während der ersten 3 Monate der 3. Schwangerschaft seien Blutungen vorgekommen. Normalgeburt 19 Tage nach dem errechneten Termin. Geburtsgewicht 3290 g, Länge 48 cm. Herztöne leise. Aktion regelmäßig. Frequenz um 100/Min. Leber 1 Querfinger unter dem Rippenbogen. Trotz starker Stimulation konnte der Säugling nicht zum Atmen gebracht werden. Tod 1½ Stunden nach der Geburt.

³ Die klinischen Angaben verdanke ich der Freundlichkeit von Herrn Prof. H. Willi, Vorsteher des Säuglingsheimes der Universitätsfrauenklinik Zürich.

*Sektionsbefund*⁴

Rechter *Leberlappen* geringgradig größer als der linke. Dorsal des rechten Lappens und durch ihn vollkommen verdeckt liegt der rechtsverlagerte *Magen* mit dem Pylorus in der Nähe der Leberpforte und mit der kleinen Kurvatur der Medianlinie des Körpers zugewendet. Die *Duodenalschleife* zeigt mit der Konvexität nach links, die wiederum dorsal vom Pancreaskopf umfaßt wird, während der Körper des *Pancreas* nach rechts zieht. Der übrige Darmverlauf ist normal. Dagegen besteht eine *Analatresie*. Die *Milz* fehlt. Die rechte Lunge weist einen 4. Lappen auf. Die Trachealnorpel sind ringförmig.

Herz mit seiner Spitze nach links gewendet. Der Vorhof liegt rechts. Vorhof und Kammer sind durch den Sulcus coronarius voneinander getrennt. Ein Sulcus longitudinalis ist nicht vorhanden. Ein schwach ausgebildetes rechtes Herzohr legt sich ventral mit der Spitze über ein solitäres, von der oberen Basisecke abgehendes Gefäß. Das linke Herzohr ist klein und liegt dorsal der untern Herzbasissecke.

Das *Herzinnere* besteht nur aus zwei Höhlen. Dem *Kammerteil* fehlt das Septum interventriculare. Kammerwand bis 2 mm dick: Endothelbelag unverändert. In der Spitzengegend liegen die üblichen Trabeculae carneae. Von der Vorderwandmitte erhebt sich ein kräftiger Papillarmuskel, dessen Kuppe mehrere Sehnenfäden nach dem ventralen und dorsalen Teil der solitären Atrioventrikularklappe abgibt. Der dorsale und caudale Teil der Kammerwand besitzt drei mittlere Papillarmuskeln mit Sehnenfäden, die an beide Segelhälften ziehen. Die linksseitig gelegene Kammerpartie ist glatt. Die Herzbasis wird vom einzigen arteriellen Gefäß eingenommen. Der rechts gelegene Teil der Kammerbasis wird durch das circumferente, kräftige Atrioventrikularsegel gegen den Vorhof abgegrenzt. Die Ausbildung dieses Segels ist in der Gegend, wo das arterielle Gefäß die Kammer verläßt, am stärksten und hat eine Tiefe von 1 cm. Der Anulus fibrosus stellt in dieser Gegend zugleich die Ansatzstelle der seitlichen Valvula semilunaris des aortalen Gefäßes dar. Das circumferente Klappen-segel mußte sich, entsprechend dem Ansatz der Sehnenfäden, in antero-dorsaler Richtung schließen. Der kraniale Anteil der Kammer bildet am Abgangspunkt des arteriellen Gefäßes wiederum einen Conus arteriosus wie beim ersten Falle. Dieses arterielle Gefäß hat ebenfalls nur drei Klappen, eine dorsale und je eine seitlich-ventrale mit anteriorer Vereinigung. Die Klappen selbst sind von normalem Bau und schlußfähig. Aus dem posterioren Sinus Valsalvae entspringt die Kranzarterie, die die Herzhinterwand versorgt, aus dem vordern linken die Arterie, die den Ramus anterior und circumflexus bildet.

Ein den *Vorhof* trennendes Septum fehlt. Außer den Musculi pectinati ist die Vorhofswand glatt. An seinem kranialen Anteil ist die *obere linke Hohlvene* zu sehen, die hinter dem aortalen Gefäß herunterzieht. Die *rechte obere Hohlvene* mündet rechts des arteriellen Gefäßes in den Vorhof. Zwischen beiden Venen trifft man wieder die früher erwähnte Queranastomose. Die *Vena cava inferior* ist normal.

Das *einzige arterielle Gefäß* ist glattwandig. Es kumuliert nach 1,5 cm und steigt über den rechten Hauptbronchus caudalwärts ab. An seiner konvexen Seite gibt es der Reihe nach die Arteria anonyma sinistra, die Arteria carotis dextra und die Arteria subclavia dextra ab. Die Arteria anonyma teilt sich in die linke Arteria carotis communis und in die linke Arteria subclavia. An der konvexen Seite verläßt der Stamm der *Lungenarterien* das Gefäß. Dieser gibt zwei Äste, eine kürzere rechte und eine längere linke Pulmonalarterie, ab, die beide vor dem Hauptbronchus den Lungenhilus erreichen. Kolbige Auftreibungen, wie beim ersten Falle, bestehen nicht. Hingegen ist etwas nach links der Teilungsstelle der Pulmonalis ein nach dorsal gerichteter kleiner Bürzel sichtbar.

⁴ Auszugsweise, indem nur die pathologischen Befunde mitgeteilt werden.

Die *Lungenvenen* bilden wiederum einen gemeinsamen Sinus, der links eine zuführende Lungenvene und rechts deren zwei hat. Das einzige abführende Gefäß endet in der rechten Vena cava superior, während ein bindegewebiger Strang an die Hinterwand des Vorhofes zieht.

Zusammenfassend ergibt sich bei dieser Beobachtung folgende Kombination von Mißbildungen: Cor biloculare, Arcus aortae dexter, linksseitige Hohlvene mit Persistenz des Ductus Cuvieri, offener Ductus Botalli, gemeinsamer Sinus der Lungenvenen, partieller Situs inversus von Magen, Pancreas und Duodenum, Analatresie, Agenesie der Milz, abnorme Lungenlappung rechts, ringförmige Trachealknorpel.

Beide Kinder weisen somit Herz- und Gefäßmißbildungen, einen partiellen, Leber, Magen, Pancreas und Duodenum betreffenden Situs inversus, eine abnorme Lungenlappung und eine Agenesie der Milz auf.

Die *Herzmißbildungen* sind bei beiden Beobachtungen als *Cor biloculare* zu bezeichnen. Freie muskuläre Strangbildungen in den Vorhöfen wie im ersten Fall sind bekannt. Nach *Brenner* handelt es sich dabei um ein fehlerhaft angelegtes Septum primum. Morphologisch müßte man von einem andedeuteten Cor triloculare sprechen. Funktionell liegt aber ein Cor biloculare vor. Dieses ist an sich mit dem Leben vereinbar. *Michaelsohn* und *Taussig* berichten über Patienten, die das zweite Jahrzehnt erreicht haben.

Was die *Gefäßmißbildungen* anbelangt, so stellt sich in erster Linie die Frage, ob es sich bei dem *solitären arteriellen Gefäß* um einen *Truncus arteriosus communis* oder um eine *Aorta* handelt. *Humphreys* fordert für einen Truncus arteriosus communis 4 Klappen, entsprechend den 4 Bulbuswülsten, 2 Kranzgefäßabgänge und Fehlen der Arteria pulmonalis. In meinen Fällen sind je nur 3 Klappen vorhanden, so daß ich mit *Humphreys* annehme, es handle sich um die Aorta, indem die Teilung des Truncus in Aorta und Pulmonalis zwar stattgefunden hat, die Arteria pulmonalis jedoch atretisch geworden ist. Bei den meisten dieser Patienten wird die Blutversorgung der Lungen durch den Ductus Botalli aufrechterhalten, wie bei meiner zweiten Beobachtung. Beim ersten Kinde werden die Lungen jedoch durch Gefäße versorgt, die von der Aorta unmittelbar entspringen. Ich glaube deshalb, daß hier nicht nur die Arteria pulmonalis, sondern auch der Ductus Botalli in die Aorta aufgenommen worden ist. Die Abgangsstelle derartiger Gefäße aus der Aorta kann variieren, da auch der Ductus Botalli unter Umständen regelwidrig der aufsteigenden Aorta entspringt wie bei der Beobachtung von *Kettler*. Die Pathogenese der totalen Rückbildung der Arteria pulmonalis und des Ductus Botalli ist nicht bekannt.

Das Gefäßsystem des ersten Kindes weist noch jene weitere Besonderheit auf, daß *beide Pulmonalarterien* vor ihrem Eintritt in die Lungen eine kolbige Auftreibung zeigen. Das venöse Gefäß, das in die obere Hohlvene mündet, ist auffallend klein. Zudem liegt die Einmündung der Strömungsrichtung des

Hohlvenenblutes entgegengerichtet. Wahrscheinlich resultierte daraus eine Lungenstauung, die möglicherweise für die kolbige Auftreibung der Lungenarterien verantwortlich zu machen ist. Das Verhalten der *Lungenvenen*, der *beiden oberen Hohlvenen* und des *Ductus Cuvieri* entspricht dem Bilde der frühembryonalen Entwicklungsstufe.

Auffällig ist die *Kombination der Herz- und Gefäßmißbildung mit einem partiellen Situs inversus der Bauchorgane und einer Agenesie der Milz*. Alienie kommt auch selbständig, als einzige Mißbildung vor. Sie kann ferner mit einer Herzmißbildung allein ohne Situs inversus (*Lüdin*) oder mit Situs inversus ohne Herzmißbildung kombiniert sein (Übersicht bei *Polhemus* und *Schafer*). Die Dreierkombination scheint aber besonders häufig zu sein. Meine eigenen Beobachtungen miteingerechnet, sind bis heute wenigstens 17 derartige Fälle veröffentlicht worden. Im pathologischen Institut der Universität Zürich wurde die Kombination 4mal unter 6986 Sektionen der letzten 4 Jahre gefunden – die beiden von *Gasser* und *Willi* mitgeteilten Beobachtungen gehören ebenfalls zu dieser Sektionsgruppe.

Bei der Herzmißbildung handelt es sich praktisch immer um ein *Cor biloculare*, wenigstens in funktioneller Beziehung. Der *Situs inversus*, der vor allem die Bauchorgane betrifft, zeigt dagegen größere Schwankungen im Ausprägungsgrad. In einzelnen Fällen, wie in unserer ersten Beobachtung, sind zahlreiche Abdominalorgane beteiligt, in andern liegen dagegen nur geringe Anomalien des Mesenterialansatzes vor, wie im 2. Falle von *Gasser* und *Willi*. Nicht selten wird schließlich eine *abnorme Lungenlappung* beobachtet. Nach *Polhemus* und *Schafer* soll ein dritter linker Lungenlappen besonders typisch sein, wie ihn ihre 4 eigenen Beobachtungen und je ein Fall von mir, *Gasser* und *Willi* und *Gerstenberger* aufweisen.

Nach *Keith* wird die Milz zu Beginn der 6. Fötalwoche angelegt, in der gleichen Zeit, zu der sich Kammer- und Vorhofseptum ausbilden, und in der die Darmdrehung einsetzt. Es handelt sich offenbar um eine gleichzeitige Entwicklungsstörung. Ihr Grund ist auch bei unseren Beobachtungen nicht ersichtlich. In der Anamnese der Mütter fehlen Anhaltspunkte für eine besondere Krankheit in der entsprechenden Schwangerschaftsperiode. *Polhemus* und *Schafer* diskutieren bei einer Beobachtung die Möglichkeit einer Fruchtschädigung durch Grippe. Aber auch in ihren Fällen fehlen sichere Hinweise.

Bei der relativen Häufigkeit dieses Symptomenkomplexes ist seine Kenntnis nicht ohne Bedeutung. Die Diagnose wird durch den Nachweis einer Alienie erleichtert, der nach *Gasser* und *Willi* bei andauernder und spontaner Innenkörperbildung mit Sicherheit zu erbringen ist.

Zusammenfassung

Es werden zwei Beobachtungen von Agenesie der Milz, schweren Herz- und Gefäßmißbildungen (*Cor biloculare*), partiellem Situs inversus und ab-

normer Lungenlappung bei zwei Knaben mitgeteilt, von denen der eine 3 Tage und der andere 1½ Stunden alt war. Es handelt sich um einen typischen Symptomenkomplex gleichzeitiger Entwicklungsstörungen, deren Ursache noch nicht bekannt ist.

1. Adler, N. N., und Van Slyke, E. J.: J. Pediat. **42**, 471 (1953). – 2. Brenner, F.: Beitr. path. Anat. **101**, 417 (1938). – 3. Conn, J. J., Clark, T. E., und Kissane, R. W.: Amer. J. Med. **8**, 180 (1950). – 4. Durie, B., und Wyndham, N. R.: Med. J. Austral. **2**, 174 (1942), zit. bei 19. – 5. Fueter, A.: Morph. Jb. **81**, 245 (1938). – 6. Gasser, C., und Willi, H.: Hely. paediat. Acta **7**, 369 (1952). – 7. Gerstenberger, H.: Frankfurt. Z. Path. **52**, 243 (1938). – 8. Herxheimer, G.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße, S. 338, Bd. III, 2. in Schwalbe, E.: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. G. Fischer, Jena 1909. – 9. Hu, C. H.: Amer. J. Path. **5**, 389 (1929). – 10. Humphreys, E. M.: Arch. Path. (Chicago) **14**, 671 (1932). – 11. Keith, A.: Human Embryology and Morphology, 6. Aufl. E. Arnold, London 1948. – 12. Kettler, L. H.: Virchows Arch. **304**, 513 (1939). – 13. Lubarsch, O.: Pathologische Anatomie der Milz, S. 373, I. Bd., 2. Teil in Hdb. der spez. Path. Anat. und Histologie von Henke, F., und Lubarsch, O. J. Springer, Berlin 1927. – 14. Lüdin, M.: Beitr. path. Anat. **112**, 380 (1952). – 15. Martin, M. G.: Bull. Soc. anat. Paris **1**, 39 (1826), zit. bei 19. – 16. McLean, S., und Craig, H. R.: Amer. J. med. Sci. **164**, 703 (1922), zit. bei 19. – 17. Michaelsohn, A.: Frankfurt. Z. Path. **23**, 222 (1920). – 18. Mönckeberg, J. G.: Die Mißbildungen des Herzens, S. 1, Bd. II, in Hdb. der spez. Path. Anat. und Histologie von Henke, F., und Lubarsch, O. J. Springer, Berlin 1924. – 19. Polhemus, D. W., und Schafer, W. B.: Pediatrics **9**, 696 (1952). – 20. Taussig, H. B.: Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Fund, New York 1947. – 21. Töndury, G.: Z. Anat. EntwGesch. **106**, 251 (1936).

Curriculum vitae

Am 13. März 1917 wurde ich als Bürger von Wassen (Uri) in Wassen geboren. Die Primarschule absolvierte ich in Wassen, das Gymnasium im Stiftskollegium Einsiedeln, wo ich 1938 die Maturitätsprüfung bestand. Die vor-klinischen Semester besuchte ich in Fribourg, sämtliche klinischen Semester an der Universität in Zürich, wo ich im Frühling 1945 das Staatsexamen machte. Anschließend arbeitete ich als Assistenzarzt in der Heilstätte «Du Midi» in Davos (Chefarzt Dr. *Arnold*) und als Assistenzarzt im Kantonsspital Altdorf (Chefarzt Dr. *Muheim*). Seit Oktober 1951 bin ich als Talarzt in Andermatt tätig.

